

## 第 339 回東京医科大学臨床懇話会

### 喉頭蓋に水疱を認めた後天性表皮水疱症の 1 例

A case of epidermolysis bullosa acquisita with a blister on the epiglottic mucosa

日 時: 平成 16 年 3 月 16 日 (火) 16:00~17:00

場 所: 東京医科大学霞ヶ浦病院  
医療・福祉研究センター1 階ホール

当番教室: 東京医科大学霞ヶ浦病院皮膚科

関連教室: 東京医科大学霞ヶ浦病院耳鼻咽喉科  
東京医科大学内科学第五講座  
東京医科大学霞ヶ浦病院腎臓科

司会者: 本多 芳英 (皮膚科講師)

発言者: 古畑由美子 (皮膚科)  
足立 秀喜 (内科学第五講座)  
清水 顕 (耳鼻科)  
中村日出子 (腎臓科講師)  
溝上 裕士 (内科学第五講座助教授)  
小林 克行 (内科学第五講座)  
柳生 久永 (内科学第五講座講師)  
西野 誠一 (リハビリテーション部)

#### はじめに

本多: 第 339 回臨床懇話会を開催いたします。

皮膚疾患は一般になじみが薄く、中でも水疱症となると理解困難な疾患の代表ではないかと思えます。今回の演題は「喉頭蓋に水疱を認めた後天性表皮水疱症の 1 例」ということですので、症例を提示する前に水疱症の総論からお話しさせていただきます。ここで、後天性表皮水疱症が水疱症という疾患群の中でどのような位置にあるのか、ということをもっと明らかにしたいと思います。

水疱症は狭義では、遺伝性の先天性表皮水疱症と、後天性の自己免疫性水疱症の 2 つに分類されています。

先天性表皮水疱症は、遺伝性で先天的に皮膚が脆弱であり、弱い外力でも表皮細胞間、もしくは表皮真皮間の結合が離れ、容易に皮膚に水疱を来す疾患の総称です。

自己免疫性水疱症は、後天的に皮膚の表皮細胞間、もしくは基底膜に対する自己抗体が発生し、水疱が形成される疾患群です。

水疱症は、水疱ができる深さによって、さらに 3 つのグループに分けることができます。1 つは、表皮の中に水疱ができる場合です。次に、表皮と真皮の間の基底膜の部分が離れて水疱ができる場合があり、これはさらに基底板を含まない浅い部位と、基底板を含み真皮までの深い部位に分けられます。

以上のことを整理しますと、水疱症は、先天性と自己免疫性の 2 つにまず分類され、それぞれ水疱のできる深さによって 3 つずつに分けられますので、合計 6 つのグループに分けることができます (表 1)。

既存の水疱症は通常この 6 つのグループのいずれかに属しています。例えば、表皮に水疱ができる場合、先天性なら単純型表皮水疱症、自己免疫性なら天疱瘡のグループです。基底膜の浅い所に水疱ができる場合は、先天性なら接合部型表皮水疱症、自己免疫性なら

表1. 水疱症の分類

水疱形成部位	先天性表皮水疱症	自己免疫性水疱症
表皮内	単純型	天疱瘡 尋常性天疱瘡 落葉状天疱瘡 (紅斑性天疱瘡) IgA 天疱瘡 Paraneoplastic pemphigus
基底細胞層 ～基底膜浅層	接合部型 (例) Herlitz 致死型 EB (例) 軽症汎発性萎縮型 EB	水疱性類天疱瘡 癩痕性類天疱瘡 妊娠性疱疹
基底膜深層 (基底板) ～真皮内	栄養障害型 (例) 優性栄養障害型 EB (例) 劣性栄養障害型 EB	後天性表皮水疱症

類天疱瘡のグループがその代表です。基底膜の深い所にできる水疱症は、先天性の場合は栄養障害型表皮水疱症となります。そして自己免疫性の場合、今回発表する後天性表皮水疱症が入ってくるわけです。言い換えますと、後天性表皮水疱症は、自己免疫性水疱症の中で最も深い所に水疱ができる水疱症だということになります。

基底膜の部分に限ってみますと、基底膜の構成分子のいずれかが先天性に欠損もしくは不足すると、先天性表皮水疱症が発生します。後天的に同様の分子に対する自己抗体が産生されて同部位が傷害されると自己免疫性水疱症になります。真皮内の VII 型コラーゲンが先天性に欠損している場合、栄養障害型表皮水疱症になります。この疾患は重症の場合、潰瘍と癩痕形成を繰り返すうちにしばしば指が癒着して棍棒状の手になってしまいます。そこから皮膚癌が発生し、悲惨な経過をたどることも少なくありません。同じ分子が原因であっても、先天性の場合と自己免疫性の場合では、通常、症状に大きな違いがあります。栄養障害型表皮水疱症と同じ VII 型コラーゲンが原因分子である後天性表皮水疱症は、どのような症状を呈するのでしょうか。

では、症例を提示いたします。まず、皮膚科受診までの概略を古畑先生にお話ししていただきます。

### 症 例

古畑：症例は 68 歳の男性です。家族内に同様の症状の既往はありません。2001 年 12 月頃より硬口蓋にびらん、咽頭部に違和感を自覚し、同月少し遅れて四肢に水疱が出現しました。2002 年 7 月、某病院皮膚科を受診し、水疱性類天疱瘡と診断され、プレドニゾロン全身投与を中心に治療が開始されました。プレドニゾロンは 10 mg/day まで減量されましたが、時々

四肢に水疱が新生する程度で経過良好でした。

2003 年 7 月、重症睡眠時無呼吸症候群の診断の下、nasal continuous positive airway pressure (nasal CPAP) による治療を開始しました。開始 7 日目の 7 月、咽頭痛を自覚し、当院耳鼻科を受診しました。著明な喉頭浮腫を認めたため緊急入院し、四肢に水疱を伴っていたことから皮膚科を紹介されました。

本多：ありがとうございました。次に nasal CPAP について、足立先生からもう少し詳しく説明していただきます。

### nasal CPAP について

足立；本症例の患者さんは、他院で睡眠時無呼吸症候群と診断され、CPAP 導入目的のため当院紹介となりました。ここで睡眠時無呼吸症候群と、CPAP 療法について説明します。

睡眠時無呼吸症候群は、睡眠中 10 秒以上続く無呼吸または低呼吸が、1 時間に 5 回以上認められる場合を言います。無呼吸低呼吸指数 (apnea hypopnea index: AHI) で示され、AHI 5 以上が睡眠時無呼吸症候群となります。

分類は閉塞型と中枢型がありますが、ほとんどが閉塞型です。AHI が 20 以上で治療対象となり、CPAP が第一選択となります。本症例は、無呼吸指数 55 の閉塞型で、CPAP 療法を導入しました。

CPAP 療法は、1981 年に初めて閉塞型睡眠時無呼吸症候群の治療に導入され、その有効性が確認されています。CPAP 装置本体からチューブ、鼻マスクを介して、設定した圧力を気道へ送ります。

CPAP の原理ですが、気道を常に陽圧に保つことにより気道の閉塞を防ぐ、いわば空気の添え木のような役割を果たします。

本症例は CPAP 導入後、7 日目に喉頭浮腫を認め、

後に水疱が形成されました。粘膜病変に対する CPAP の陽圧刺激が、水疱形成の原因となった可能性は否定できません。

陽圧刺激による合併症で比較的多いものとして、鼻腔のうっ血、鼻腔の乾燥、胃の膨満感などがあります。その他、危険な合併症としましては、誤嚥性肺炎、低血圧、気胸というものもありますが、頻度は 5% 未満で、CPAP は比較的安全なものといえます。

これまで、本症例のような水疱症に対する CPAP 導入のリスクを報告したものはなく、また CPAP の合併症で喉頭浮腫など、本症例に類似した所見の報告もありません。

しかし、今後、水疱症などの粘膜病変を伴う疾患に対して CPAP を導入する際には、注意が必要であると考えられます。

**本多：**次に、耳鼻科から見た本症例についてお話しさせていただきます。

#### 耳鼻科から見た後天性表皮水疱症

**清水：**本症例の入院時所見では、咽頭の腫脹が右側壁から高度に広がり、声帯の上面にまで及んでいました。喉頭蓋は  $\Omega$  型（つぶされたような形の形状）を呈しており、右披裂部周囲の粘膜が腫脹していました。また、食道入口部も高度に腫脹していました。治療 1 週間後の軽快した喉頭所見から、もともとこの症例は喉頭蓋がやや  $\Omega$  型を呈していたことがわかりましたが、受診時はその  $\Omega$  型がさらに狭窄していました。また声門は右側から押されて、気道が高度に狭窄していました。症状の進行が急激であり、このまま浮腫が声門まで拡大すると、気道が閉塞してしまう危険性が高いことから入院管理と致しました。大量ステロイド点滴静注により気道症状は軽快しました。しかしその後も継続して、皮膚科でステロイド全身投与を行っていたところ、喉頭蓋の舌根に近い部位に水疱を形成しました（図 1）。

調べた限りでは、CPAP 使用中に、喉頭に病変が発生したという報告はありませんでした。しかし、2 か月前に当科で声帯ポリープを摘出後 CPAP を開始し、その 1 週間後に喉頭に病変を確認した症例を経験しています。この症例は、CPAP を導入して 5 日後に、声が嘎れたということで受診されました。声帯をファイバー下に観察すると、左の声帯に粘膜下の出血を認めました。声帯ポリープの手術後の経過は非常に良好で、声帯に粘膜の脆弱性も認めませんでした。出血の

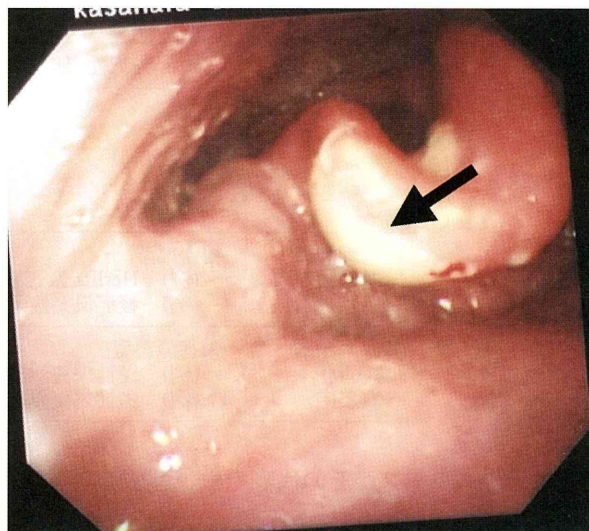


図 1. 喉頭蓋の水疱

起因として CPAP による機械的な刺激が関係しているのではないかと考えられました。

喉頭に浮腫や水疱を来す代表的な疾患として、急性感染症（特にインフルエンザ菌）があります。また、甲状腺機能低下症、循環器障害でも喉頭に浮腫を起します。まれに、ウイルス性（ヘルペス）、膠原病やベーチェット病、自己免疫疾患の天疱瘡でも喉頭に病変が発生しますが、今回のように後天性表皮水疱症によるものは非常にまれです。

**本多：**ありがとうございました。では、この症例の皮膚における現症、検査所見、確定診断に至るまでの経過を示したいと思います。

#### 皮膚科的現症・検査所見と診断

**古畑：**皮膚科初診時、硬口蓋にびらんが見られました。四肢には水疱、萎縮性瘢痕、稗粒腫が散在し、これらは膝、肘より遠位部の伸側に多く分布していました。水疱は小豆大ほどのものが多く、紅斑を伴っていませんでした（図 2）。

臨床検査成績では、白血球数が  $12,000/\mu\text{L}$  と高値を示した以外、異常はありませんでした。また、後天性表皮水疱症はしばしば内臓悪性腫瘍を合併しますので全身検索を行いました。異常所見は認められませんでした。

右下肢の水疱の病理組織像を示します。水疱は表皮下にあり、真皮浅層では主としてリンパ球様細胞が血管周囲性に浸潤していました（図 3）。

蛍光抗体直接法では、表皮基底膜部に IgG、C3 が線状に沈着していました。1 M 食塩水剥離皮膚を基質と

した蛍光抗体間接法では、薄いのですが、真皮側にIgGの線状の沈着を認めました。

ヒト表皮抽出液および真皮抽出液を用いた免疫ブロット法では、真皮抽出液中の290 kDa分子と反応しました(図4)。

以上の所見から、本症例を後天性表皮水疱症(EBA)と診断しました。

本多：以上のような検査結果を根拠にして、診断に至りました。免疫ブロット法や蛍光抗体間接法は、後天性表皮水疱症ばかりでなく、様々な水疱症の診断に有用であると思います。できるだけ多くの水疱症の症例に対してこれらの検査を行うことは、研究という面では重要なことかもしれません。しかし水疱症を専門分野・研究対象にしていない一般臨床医にとって、どのような臨床所見が認められた時、後天性表皮水疱症

を疑い、そのような検査を行うかということが重要となってきます。

そこで、なぜ今回の症例について後天性表皮水疱症を疑ったのか、その理由を述べたいと思います。まず、前医での治療中、ステロイドの全身投与が初期の大量投与時は有効でしたが、減量により水疱が再発しやすかったということが挙げられます。言い換えれば、通

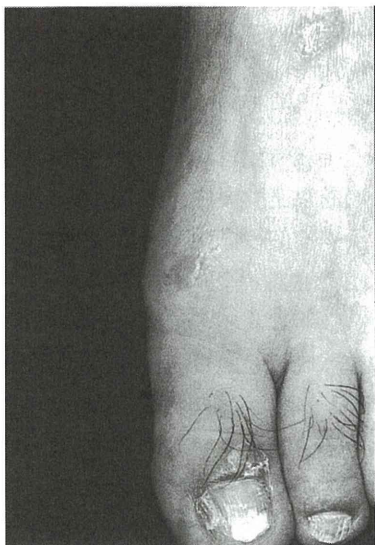


図2. 左足背の水疱

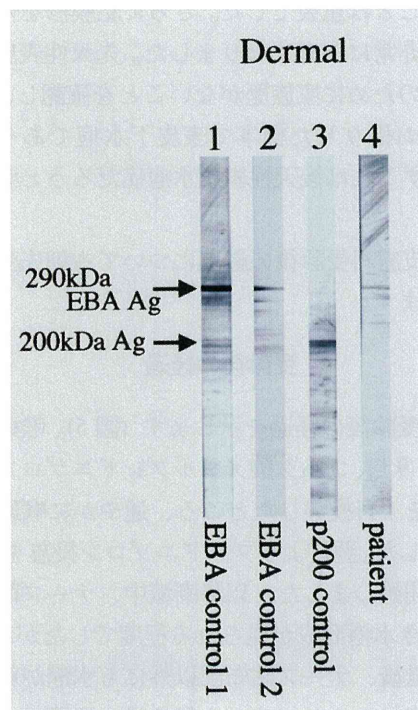


図4. ヒト真皮抽出液免疫ブロット法  
 レーン1、レーン2 (EBA コントロール血清); 290 kDa 抗原と反応している。  
 レーン3 (抗-p200 類天疱瘡コントロール血清); 200 kDa 抗原と反応している。  
 レーン4 (自験例); 290 kDa 抗原と反応している。

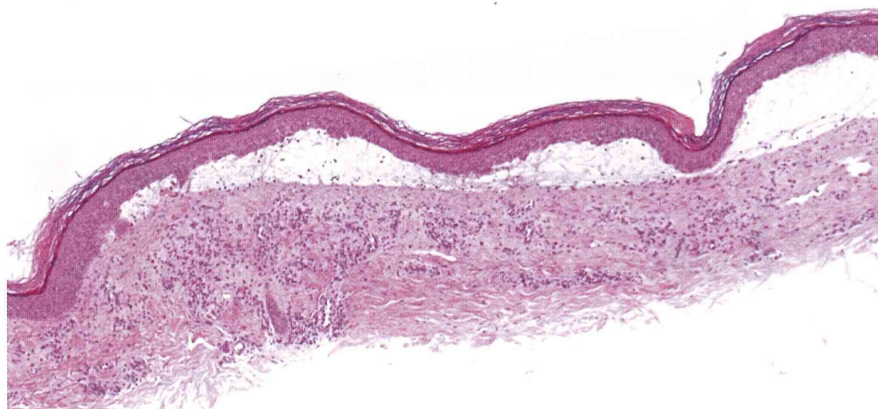


図3. 右下肢の水疱の病理組織像

常の水疱性類天疱瘡よりステロイドが効きにくいようでした。

次に、治癒後に萎縮性瘢痕や稗粒腫を残しやすかったことです。水疱は真皮を含む深い所にできますから、他の水疱症より瘢痕を残しやすいと思います。また、ほとんどの水疱が四肢遠位部伸側に分布していたこともヒントになりましたし、テープを貼るとしばしばそこが水疱になりやすく、機械的刺激により水疱が新生したことは重要でした。さらに粘膜疹を伴っていたことも非常に参考になりました。先天性表皮水疱症との鑑別のために家族歴がないことを確認し、最後に前医からお借りした標本で表皮下水疱であったことから、まずこれは後天性表皮水疱症だろうと考えました。

では、皮膚科受診後の経過について古畑先生に続けてもらいます。

### 受診後の経過

古畑：受診後の経過を示します(図5)。喉頭浮腫に対し、7月■日、コハク酸メチルプレドニゾロンナトリウム1gを1日投与したところ、速やかに喉頭浮腫は改善しました。翌日よりプレドニゾロン投与を60mg/dayから開始しました。以降漸減中、テープ貼布部位にときどき水疱形成が見られる程度でしたが、45mg/dayに減量後、テープ貼布部以外にも水疱が新生するようになりました。また、8月■日、喉頭ファイバースコープで喉頭蓋に水疱を認めました。

喉頭蓋の水疱を確認した8月■日から、シクロスポリン(ネオーラル®)225mg/dayを併用しました。まもなく喉頭蓋及び四肢の水疱は消失し、その後まれに

四肢に単発の新生水疱を見ることもありましたが、プレドニゾロンは順調に減量できました。今後、安定的にステロイドをさらに減量するため、2004年2月■日血漿交換療法を行いました。現在、プレドニゾロン12.5mg/day、ネオーラル®125mg/dayで水疱の新生はありません。

本多：ありがとうございました。この経過の最後に血漿交換療法を行っていますが、これについて腎臓科の中村先生に解説をお願いします。

### 水疱症に対する血漿交換療法

中村：血漿交換療法について、簡単にご説明致します。

血漿交換療法(plasmapheresis)ですが、詳しい適応疾患はあとでお示しますが、劇症肝炎のような重篤な肝疾患、膠原病、自己免疫疾患などに対して、血液中の蛋白領域に存在する原因物質を、体外循環により除去する治療法です。

plasmapheresisには、大きく分けて3種類あります。単純に血漿全部を交換してしまう単純血漿交換療法と、二重濾過血漿交換療法、ターゲットとする物質を吸着するカラムを使う血漿吸着療法です。今回施行したのは、二重濾過血漿交換療法です。

除去したい物質によって治療法が異なります。まず血液の中の血球成分と血漿成分を、血漿分離器を使って分離します。分離した血漿成分の中の分子量の大きいものから分子量の小さいものまで、すべて取り換えてしまうのが単純血漿交換療法です。

分離した血漿成分を血漿成分分離器を使って高分子量のものと同分子量のものに分離し、低分子量のもの

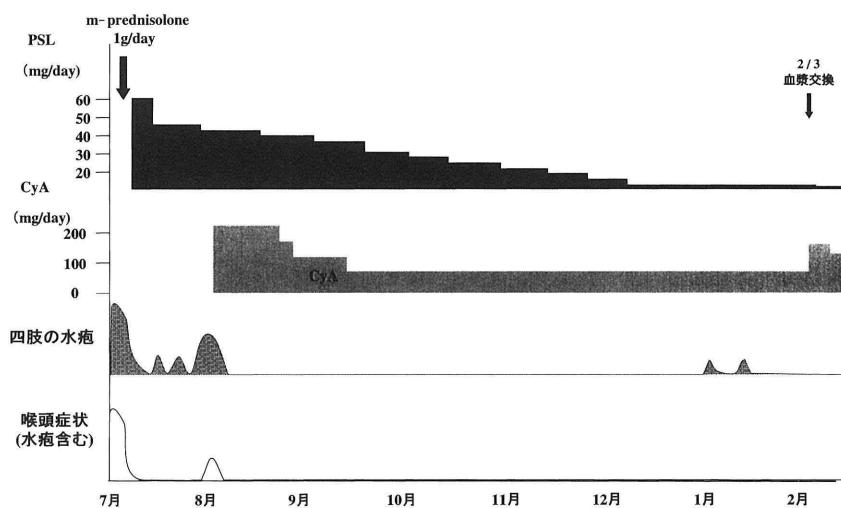


図5. 皮膚科受診後の経過

のは体内に返して、高分子量のもの、例えば免疫グロブリンなどを取り去ろうというのが二重濾過血漿交換療法です。

この他に、ビリルビンだけを吸着する、エンドトキシンだけを吸着するという、除去物質のターゲットをしぼり、カラムを使って吸着する方法があります。そのほかに、血液透析療法とか血液濾過療法などがありますが、今回使ったのは二重濾過血漿交換療法です。

血漿交換療法の適応疾患を示します(表2)。単純血漿交換は、劇症肝炎や重症の膵炎など、炎症惹起物質が多岐にわたっている場合に使う方法です。天疱瘡、類天疱瘡を含めた自己免疫疾患も保険適応になっています。今回の症例の後天性表皮水疱症も自己免疫疾患であり、原因物質である自己抗体を除去する目的で、血漿交換療法を行いました。天疱瘡と類天疱瘡では、週2回、3か月間に限ってワンクルの血漿交換療法が保険適応とされています。

今回行った二重濾過血漿交換療法(DFPP)の具体的な方法を示します(図6)。まず、静脈にカニューレションし、体内から血液を取り出します。この血液を plasm flow という、孔が比較的大きい血漿分離器を通し、血球成分と血漿成分を分離します。血球成分は回収されて体内に戻し、血漿成分だけを今度 cascade

flow という、孔サイズが0.01~0.04 μm のより小さな血漿成分分離器を通します。ここで高分子量蛋白を除去し、低分子量蛋白は補液と共に体内に戻します。アルブミンなど分子量30,000以下の蛋白は体内に戻し、分子量の大きいグロブリンは除去するという方法です。1回の治療での濾過血漿量は3,000~5,000 mlですが、このうち約10%の血漿が高分子量蛋白とともに廃棄されます。この分を補充液として、PPF(plasma protein fraction)やプラズマネートカッターなどのアルブミン製剤を投与します。

このDFPPの特長は、まず普通の単純血漿交換療法と比べて使用する血液製剤が少なく済むということです。単純血漿交換療法では1回の治療でFFPを30パックから40パック必要とするのですが、DFPPでは、PPFやプラズマネートカッターなどのアルブミン製剤の必要量は約300 mlで済みます。また、孔の大きさの違う血漿成分分離器を使いわけることによって除去する血漿蛋白の分子量の範囲を変えられることです。

欠点ですが、処理の際に少ないながらもアルブミンのロスがあります。また、高分子量である免疫グロブリン分画を除去することができますが、病因である自己抗体だけでなく、正常な免疫グロブリンも除去されてしまいます。

副作用です(表3)。血圧低下は非常に起こりやすい副作用の1つです。

今回も、治療終了間際に血圧低下が起きました。血圧低下の原因ですが、血液成分が血漿分離器や回路などに接触することによって、ブラジキニンや補体系などのサイトカイン系が活性化されることがあります。このために、血圧低下が起こると考えられます。

また、この治療のための体外循環には約300 mlの血流が回路内を流れていますが、今回、回路内血液凝固が治療中に2回起こり、約600 mlの血液ロスがあっ

表2. 血漿交換療法の適応疾患

多発性骨髄腫、マクログロブリン血症、劇症肝炎、薬物中毒、重症筋無力症、悪性関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、血栓性血小板減少性紫斑病、重度血液型不適合妊娠、術後肝不全、急性肝不全、多発性硬化症、慢性炎症性脱髄性多発根神経炎、ギラン・バレー症候群、天疱瘡、類天疱瘡、巣状糸球体硬化症、溶血性尿毒症性症候群、家族性高コレステロール血症、閉塞性動脈硬化症、ABO血液型不適合間または抗リンパ球抗体陽性の同種腎移植患者
---

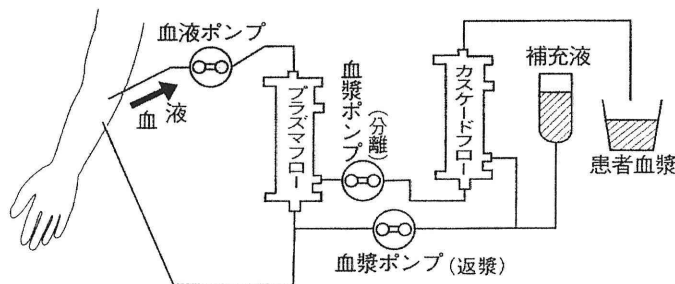


図6. DFPPの原理

血漿分離器(プラズマフロー)により分離された血漿成分を、より小さな孔(0.01~0.04 μm)の血漿成分分離器(カスケードフロー)に通すことにより高分子量蛋白を除去し、アルブミンなどの小分子量蛋白を補液(アルブミン溶液)とともに体内に戻す方法。

表3. DFPPの副作用

●血液の体外循環に起因
1) 血圧低下、頻脈、悪心・嘔吐、ショック、狭心痛
2) 心不全
3) 体外循環回路内の溶血
●血液と非生体材料との接触に起因
1) 呼吸困難、狭心痛、蕁麻疹、発熱、悪寒・戦慄、血圧低下、ショック
●抗凝固法に起因
1) 血液回路内の血液凝固、フィブリンの析出、出血
2) アレルギー反応
3) 高カリウム血症

た事が血圧低下のもう1つの原因ではないかと考えられます。

**本多**：ありがとうございました。最後に、後天性表皮水疱症の解説と、今回の症例のまとめを古畑先生にお願いします。

#### 後天性表皮水疱症と本症例のまとめ

**古畑**：後天性表皮水疱症は、基底膜に局在する anchoring fibril の構成蛋白である VII 型コラーゲンを自己抗原とする自己免疫性水疱症です。後天性表皮水疱症は通常、classical type と non-classical type に分類されます。classical type では外傷を受けやすい四肢伸側を中心に、機械的刺激により非炎症性水疱を生じますが、non-classical type では、水疱性類天疱瘡類似の紅斑、水疱を躯幹、四肢の広範囲に認め、顕著な粘膜病変を呈したり、まれに嚥下困難や喉頭狭窄を来すこともあります。自験例は、四肢遠位部の伸側を中心に紅斑を伴わない水疱が観察され、テープ貼布などの刺激により水疱が新生することから、classical type に属するものと思われます。しかし、この分類は完全なものではなく、両者の移行例、混在例の報告もあります。

われわれの調べた得た限りでは、現在までに国内外で報告された粘膜病変を伴う後天性表皮水疱症は、自験例を含め 27 例ありました。発症年齢は 6 歳から 76 歳と多彩で、平均 46 歳でした。また、性差はほとんどありませんでした。粘膜病変は non-classical type の特徴のように思われていますが、今回の集計では 31% が classical type でした。

また、初発症状が粘膜病変であったものは 26% でした。粘膜病変の部位は口腔内が最も多く (93%)、上気道、咽頭、食道など、自験例のように口腔よりも深い部位に病変が見られた症例は 6 例 (22%) でした。自

験例は咽頭、食道、上気道に病変を伴った classical type としては 2 例目で、きわめてまれな症例と思われます。

自験例では、気道症状発症 6 日前の 7 月 日 から喉頭蓋水疱が発見された 8 月 日 まで、nasal CPAP を使用しました。その間、睡眠時に、4~12 cm H<sub>2</sub>O の持続的陽圧換気を、連日約 6 時間行いました。CPAP 中止後、気道病変は再発していません。以上のことから、自験例では、CPAP が喉頭蓋の水疱形成の誘因になっていた可能性があると考えています。

**本多**：御質問、御追加がありましたらお願いいたします。

**溝上 (内科)**：後天性表皮水疱症はステロイド抵抗性の疾患なのですか？

**本多**：後天性表皮水疱症は、ステロイド抵抗性と言うよりは、治療抵抗性の水疱症であると言った方が良いでしょう。さまざまな治療に対して抵抗性であり、いろいろ試しながら治療法を選択していくこととなります。稀な疾患で症例も少ないのですが、過去の報告を参考にしますと、ステロイド投与が最も有効ではないかと思えます。ただ、ステロイドであっても有効率は 6~7 割程度でしょうか。他の治療法は、もっと低いと思えます。

**小林 (内科)**：血漿交換療法を行った理由は？

**本多**：ステロイドをできるだけ減量するためです。この症例では、ステロイドによる高血糖、深在性血栓性静脈炎、腰椎圧迫骨折など様々な副作用が発生しました。また、できるだけステロイドから離れたたいという、本人の希望もありました。そのような状況がありましたので、免疫抑制剤を少々増量し、血漿交換療法を行い、できるだけステロイドを減量しようと努力しました。血漿交換療法を行う理由は、大きく分けて 2 つあります。ほかの治療が無効であった場合とステロイドをさらに減量したい場合です。今回の症例はステロイドが有効でしたが、減量が困難であったため血漿交換を行いました。血漿交換療法の効果は一過性的なものにも思われるのですが、実際には、施行後年余にわたって水疱の再発がなく、長期にわたって有効であったという症例報告もあります。

**小林**：どのような水疱を見た場合、皮膚科に紹介したらよいのですか。

**本多**：これは非常に難しい質問なのですが、先天性と後天性に分けて考えなければいけないと思います。生後まもない新生児の体に水疱を見つけた時は、原則

的に皮膚科に紹介していただきたいと思います。当初は非常に軽い症状であったにもかかわらず、実は死に至る程の重症の先天性表皮水疱症のこともあります。

後天性の場合、水疱は“虫刺され”をはじめ、いろいろな原因で発生しますので明確に申し上げるのは困難です。とりあえず、身体の広範囲に水疱が発生した場合、限られた範囲でも発生を繰り返す場合、口腔などの粘膜に発生した場合には、特に紹介していただきたいと思います。

**柳生 (内科):** 後天性表皮水疱症で、機械的刺激によって水疱が形成されるメカニズムは？

**本多:** 根拠を基にメカニズムを解説した記述は私が見たことがないので、はっきりしたお答えができません。ただ、機械的刺激がない場合でも、後天性表皮水疱症の水疱形成の機序は、はっきりわかっていないと思います。抗原に自己抗体がくっついただけで水疱はできないと思いますので、その後の機序が問題となります。もしかしたら、抗原抗体反応が引き金になって、何らかの物質、たとえば酵素などが分泌されて、表皮真皮間の結合を切っているのかもしれませんが、機械的刺激によっても同様の機序が働いているのかもしれませんが。

**西野 (リハビリ科):** この症例はステロイド性骨粗鬆症により腰椎圧迫骨折で ADL (activities of daily living: 日常生活動作) がかなり制限されています。後天性表皮水疱症の一般的 ADL の予後について教えて

ください。

**本多:** まず、後天性表皮水疱症と腰椎圧迫骨折の頻度に関するデータは持ち合わせていませんが、私が調べた限りの過去の報告では、経過中に腰椎圧迫骨折を発生したとする記載はほとんどなかったと思います。後天性表皮水疱症は他の水疱症に比べ難治であり、ステロイドの投与量が多くなったり、投与期間が長くなる傾向がありますので、もしかしたら発生しているものの記載がないだけなのかもしれません。他の合併症についてもわからないことが多いのですが、後天性表皮水疱症では皮膚に発生する水疱は比較的軽いことが多いと思いますので、ADL の予後は、一般的には良好ではないかと思います。ただし、一部の重症の粘膜症状を伴う症例や特に著しい治療抵抗性を示す症例では、原疾患の増悪や治療の副作用の発生により ADL が悪くなる場合もあるかと思います。

今回の症例は、長期間ステロイドが投与されていた上に、稀な気道症状を合併したためステロイドを大量に投与せざるを得なかったという事情から、さまざまな重篤な副作用が発生したのではないかと思います。しかし、このようなケースは少ないと思います。

あと、ご質問ございませんでしょうか。

ないようです。長い時間お付き合いいただきまして、ありがとうございました。以上で 339 回臨床懇話会を終了させていただきます。